

Liquen aureus zosteriforme. Caso clínico pediátrico

Zosteriform lichen aureus. Pediatric clinical case

Dr. Álvaro Rivera-Rodríguez^a, Dr. Sergio Hernández Ostiz^a, Dra. Ana L. Morales-Moya^a,
Dra. Lucía Prieto-Torres^a, Dr. Marcial Álvarez-Salafranca^a y Dr. Mariano Ara Martín^a

RESUMEN

El liquen aureus es una dermatosis purpúrica pigmentaria infrecuente. Presentamos un caso inusual por su edad pediátrica y por la presencia de lesiones múltiples con patrón zosteriforme. Se trata de un niño de 10 años con máculas parduzcas, menores de 1 cm, con bordes definidos y superficie liquenificada, en la cara interna de la pierna izquierda con distribución zosteriforme, asintomáticas, de tres meses de evolución. La biopsia mostró infiltrado en banda en la dermis superior con linfocitos, histiocitos, hematíes y hemosiderina. Se diagnosticó liquen aureus zosteriforme y se trató con furoato de mometasona tópica durante 3 semanas con aclaramiento parcial. Las lesiones permanecen 2 años después y han aparecido nuevas en el tobillo ipsilateral. Debemos plantearnos el diagnóstico diferencial con otras dermatosis purpúricas pigmentarias crónicas y la variante purpúrica pigmentaria de la micosis fungoide. Existen muchas opciones terapéuticas e, incluso sin tratamiento, suelen desaparecer, por lo que son necesarios estudios que recopilen más evidencias.

Palabras clave: erupción purpúrica pigmentada, pediatría.

ABSTRACT

Lichen aureus is a rare pigmented purpuric dermatosis. We present an unusual case because of the pediatric age and the great number of lesions with zosteriform distribution. He is a 10-year-old boy, with a brownish, smaller than 1 cm, sharp edges, lichenified surface, asymptomatic macule, over the inner aspect of the left leg with a zosteriform distribution. The histology showed a band-like inflammatory infiltrate in the superficial dermis, composed of lymphocytes, histiocytes, erythrocytes and hemosiderin. He was diagnosed with zosteriform lichen aureus and was treated with topical mometasone furoate during 3 weeks resulting in partial lightening of the macules. Lesions have remained 2 years later, and new ones have appeared in the ipsilateral ankle. We must consider differential diagnosis with other pigmented purpuric dermatitis and pigmented purpuric mycosis fungoides. There are many therapeutic options and it tends to disappear spontaneously, so new studies are necessary.

Key words: pigmented purpuric eruption, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2017.e82>

Cómo citar: Rivera-Rodríguez Á, Hernández Ostiz S, Morales-Moya AL, et al. Liquen aureus zosteriforme. Caso clínico pediátrico. *Arch Argent Pediatr* 2017;115(2):e82-e84.

a. Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

Correspondencia:

Dr. Álvaro Rivera-Rodríguez:
alvaroriverarodriguez@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 11-4-2016

Aceptado: 28-9-2016

INTRODUCCIÓN

El liquen aureus es una variante infrecuente de dermatosis purpúrica pigmentaria, que aparece, fundamentalmente, en varones adultos jóvenes, aunque también se han descrito algunos casos en edades pediátricas.¹ La localización más habitual es en las extremidades inferiores, seguida de otras localizaciones, como los dedos de las manos, la cara, los brazos, el abdomen y el tronco. Por lo general, es unilateral, aunque, en raras ocasiones, se ven formas bilaterales, diseminadas o lineales.^{2,3}

A continuación, presentamos el caso de un paciente con erupción cutánea compatible con liquen aureus, con dos peculiaridades: su temprana edad de aparición y su distribución zosteriforme.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 10 años sin antecedentes médicos de interés, que acudió al servicio de urgencias por presentar máculas parduzcas, de 0,5-1,5 cm de diámetro, de aspecto zosteriforme al seguir una distribución lineal a lo largo de la cara interna del muslo, la rodilla y la parte superior de la pierna izquierda (*Figura 1*). Las lesiones eran asintomáticas y habían aparecido hacía 3 meses. En un principio, eran más eritematosas y menos extensas, pero, progresivamente, se habían ido oscureciendo y habían ido apareciendo nuevas. Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones y cortes teñidos con hematoxilina-eosina. Se observó un infiltrado en banda en la dermis superior compuesto por linfocitos, histiocitos, hematíes extravasados y depósitos de hemosiderina (*Figura 2*). La correlación clínico-patológica estableció el diagnóstico de liquen aureus zosteriforme. Se inició un tratamiento con furoato de mometasona tópica, que se mantuvo durante 3 semanas, y se consiguió el aclaramiento parcial de las lesiones, pero quedó una hiperpigmentación residual, que permanece en la actualidad (2 años después) y que se acentúa con la exposición solar. En los meses siguientes, han aparecido nuevas lesiones de características

similares en la cara interna del tobillo ipsilateral, que también persisten en la actualidad.

DISCUSIÓN

El liquen aureus, descrito por primera vez por Martin en 1958,⁴ aunque sería, posteriormente, en 1960, Calnan quien le daría nombre,⁵ es un tipo de dermatosis purpúrica pigmentaria. Es una patología infrecuente, y se estima una frecuencia de un caso por cada 2000 nuevos pacientes con enfermedad dermatológica,³ aunque es muy probable que esté infradiagnosticada.² Su etiología es desconocida; se han propuesto diversos mecanismos, entre los que se destacan los traumatismos,⁶ aunque, en su formación, es probable que esté implicado un mecanismo de hipersensibilidad retardada (tipo IV).²

Su presentación más habitual son pápulas que confluyen en placas de bordes bien definidos, de hasta 20 cm de diámetro, marrones o doradas y, a veces, salpicadas con un componente petequial o purpúrico. Suelen ser únicas o escasas y se localizan, mayoritariamente, en las extremidades inferiores, seguidas de los dedos de las manos y otras localizaciones, como la cara, los brazos, el abdomen y el tronco. Normalmente, la distribución es unilateral, aunque, en raras ocasiones, se ven formas bilaterales, diseminadas o lineales. Dentro de las formas lineales, a veces, pueden aparecer casos con distribución zosteriforme, normalmente en las extremidades. La presentación zosteriforme del liquen aureus debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial con otros procesos con distribución lineal o segmentaria. Suele ser asintomática, aunque, a veces, puede presentarse con prurito.²

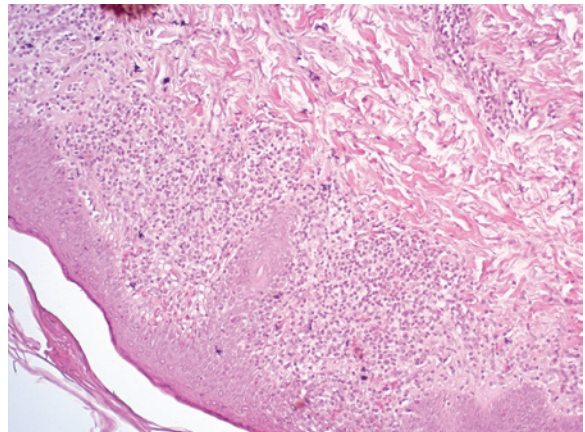
En la histología, se observa un infiltrado en la dermis superior, en ocasiones, más acentuado a nivel perivascular y perianexial, y, a veces, separado de la epidermis por una franja de dermis no afectada. Está compuesto, predominantemente, por linfocitos T de predominio CD4+, aunque también puede haber otras células, como histiocitos, células de Langerhans y, de manera muy característica, hematíes extravasados, que, con el paso del tiempo, darán lugar a los depósitos de hemosiderina, que son los responsables de la coloración dorada de las lesiones. Este infiltrado es parcheado en los estadios iniciales y, en estadios más avanzados, dará paso a un infiltrado en banda. La epidermis no suele estar afectada, lo que nos permite diferenciarla de otras púrpuras pigmentarias crónicas. Los vasos pueden aparecer dilatados, con edema endotelial y colapso vascular.^{2,3}

Existen diversas opciones terapéuticas que han mostrado resultados exitosos, aunque estos son muy variables entre los diferentes pacientes. Las principales opciones terapéuticas recogidas en la literatura son vasodilatadores, como la pentoxifilina y las prostaciclina,⁷ corticoides tópicos de alta potencia (aceponato de metilprednisolona al 0,1%),⁸ terapia combinada de rayos ultravioleta A (UVA) y psoralenos (PUVA),⁹ terapia con radiación ultravioleta B (UVB) de banda estrecha,¹⁰ inhibidores de la calcineurina tópicos (tacrólimus¹¹ y pimecrólimus)¹² y el láser de colorante pulsado.¹³ Si se opta por no tratar, el curso suele ser crónico y desaparece, espontáneamente, en 3 meses-19 años, con una media de 2,5 años.^{3,14}

FIGURA 1. Máculas parduzcas en la cara interna del muslo, la rodilla y la parte superior de la pierna izquierda con distribución zosteriforme



FIGURA 2. Infiltrado en banda en la dermis superior compuesto por linfocitos, histiocitos, hematíes extravasados y depósitos de hemosiderina (hematoxilina-eosina 10x)



La poca periodicidad con la que se diagnostica esta enfermedad se debe, en parte, a su escasa frecuencia, pero también a su parecido con otras dermatosis, por lo que, muchas veces, es erróneamente diagnosticada, y a que, en muchas ocasiones, el paciente no consulta por ella, lo cual hace fundamental aumentar el grado de sospecha sobre esta patología con el fin de poder detectarla e implementar los tratamientos más apropiados.

En cuanto a su parecido con otras patologías, el diagnóstico diferencial se plantea, sobre todo, con otras dermatosis purpúricas pigmentarias crónicas. Entre estas se incluyen la púrpura pigmentaria progresiva o enfermedad de Schamberg, que presenta la típica imagen en granos de pimienta distribuidos simétricamente por la región pretibial; la púrpura telangiectásica anular de Majocchi, caracterizada por la presencia de máculas purpúricas con centro, frecuentemente, atrófico y telangiectasias en las extremidades inferiores; la púrpura eczematososa de Doucas-Kapetanakis; la púrpura de estasis; la púrpura arciforme telangiectásica de Touraine; o la dermatitis liquenoide pigmentada de Gougerot-Blum, que es, sin duda, la que más se parece al liquen aureus y que se diferencia únicamente porque suele ser más papulosa, simétrica y más pruriginosa.³ Todas estas dermatosis tienen una gran similitud, tanto clínica, al mostrar una coloración purpúrica o marronácea, como histológica, con una dermatitis crónica predominantemente linfocitaria, a veces, acompañada de exocitosis, extravasación hemática y capilares con edema de células endoteliales, que pueden provocar estrechamiento de la luz vascular.³ Sin embargo, la más frecuente de todas ellas es el liquen aureus.²

También debemos distinguirlo de otros procesos de distribución lineal o segmentaria y de otras dermatitis, como la de contacto.² Otro diagnóstico diferencial muy importante por su parecido clínico, pero, sobre todo, histológico, y por la diferencia que supondría su diagnóstico en cuanto al manejo y pronóstico es la variante purpúrica pigmentaria de la micosis fungoide. La relación entre las dermatosis purpúricas pigmentadas y la micosis fungoide es controvertida, y hay, incluso, autores que opinan que estas pueden ser lesiones precursoras de micosis fungoide. En el caso concreto del liquen aureus, un estudio realizado sobre 23 pacientes con un seguimiento medio de 102,1 meses ha concluido que esta progresión no se produce,¹⁵

aunque convendría realizar más estudios y comprobar qué ocurre cuando la enfermedad se origina en estadios más tempranos, como es el caso de la población pediátrica.

Hemos presentado un caso de liquen aureus con dos peculiaridades que lo hacen interesante. Una de ellas es su edad de presentación, puesto que, en lugar de darse en un adulto joven, comenzó en edad pediátrica. La otra singularidad está en relación con su distribución, ya que no se trata de una lesión única, como suele ser su forma habitual de aparición, sino que, en este caso, han aparecido varias lesiones con una distribución lineal zosteriforme. El caso presentado se suma a la escasa bibliografía existente y apoya la hipótesis de que se trata de una entidad infradiagnosticada. ■

REFERENCIAS

1. Gelmetti C, Cerri D, Grimalt R. Lichen aureus in childhood. *Pediatr Dermatol* 1991;8(4):280-3.
2. Yáñez Díaz S, Val-Bernal JF, Arce Mateos F, Navarro Baldeweg O. Liquen áureo o purpúrico. Estudio de seis casos, tres con presentación zosteriforme. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(7):437-42.
3. Jara M, Rivera T, Piqueras M, Zamora E, et al. Liquen áureo metamérico. Presentación de tres casos. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89(9):480-3.
4. Martin RH. Case for diagnosis. *Trans St Johns Hospital Dermatol Soc* 1958;40:93.
5. Calnan CD. Lichen aureus. *Br J Dermatol* 1960;72:373-4.
6. Ruiz-Esmenjaud J, Dahl MV. Segmental lichen aureus: onset associated with trauma and puberty. *Arch Dermatol* 1988;124(10):1572-4.
7. Lee HW, Lee DK, Chang SE, Lee MW, et al. Segmental lichen aureus: combination therapy with pentoxifylline and prostacyclin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;20(10):1378-80.
8. Moche J, Glassman S, Modi D, Grayson W. Segmental lichen aureus: a report of two cases treated with methylprednisolone aceponate. *Australas J Dermatol* 2011;52(2):e15-8.
9. Ling T, Goulden V, Goodfield MJ. PUVA therapy in lichen aureus. *J Am Acad Dermatol* 2001;45(1):145-6.
10. Fathy H, Abdelgaber S. Treatment of pigmented purpuric dermatoses with narrow-band UVB: report of six cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011;25(5):603-6.
11. Murota H, Katayama I. Lichen aureus responding to topical tacrolimus treatment. *J Dermatol* 2011;38(8):823-5.
12. Bohm M, Bonsmann G, Luger TA. Resolution of lichen aureus in a 10-year-old child after topical pimecrolimus. *Br J Dermatol* 2004;151(2):519-20.
13. Hong DK, Chang IK, Lee Y, Seo YJ, et al. Treatment of segmental lichen aureus with a pulsed-dye laser: new treatment options for lichen aureus. *Eur J Dermatol* 2013;23(6):891-2.
14. Zhao YK, Luo DQ, Sarkar R, Xie WL. Segmental lichen aureus in a young woman with spontaneous improvement. *J Dtsch Dermatol Ges* 2014;12(3):260-2.
15. Fink-Puches R, Wolf P, Kerl H, Cerroni L. Lichen aureus: clinicopathologic features, natural history, and relationship to mycosis fungoides. *Arch Dermatol* 2008;144(9):1169-73.